

Aus der Dermatologischen Universitätsklinik Zürich

Direktor: Prof. Dr. H. STORCK

Arbeit unter der Leitung von Prof. Dr. U. W. SCHNYDER, Heidelberg

Keratosis Palmo-Plantaris Varians mit Helicotrichie

INAUGURAL-DISSERTATION

**zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Zürich**

vorgelegt von

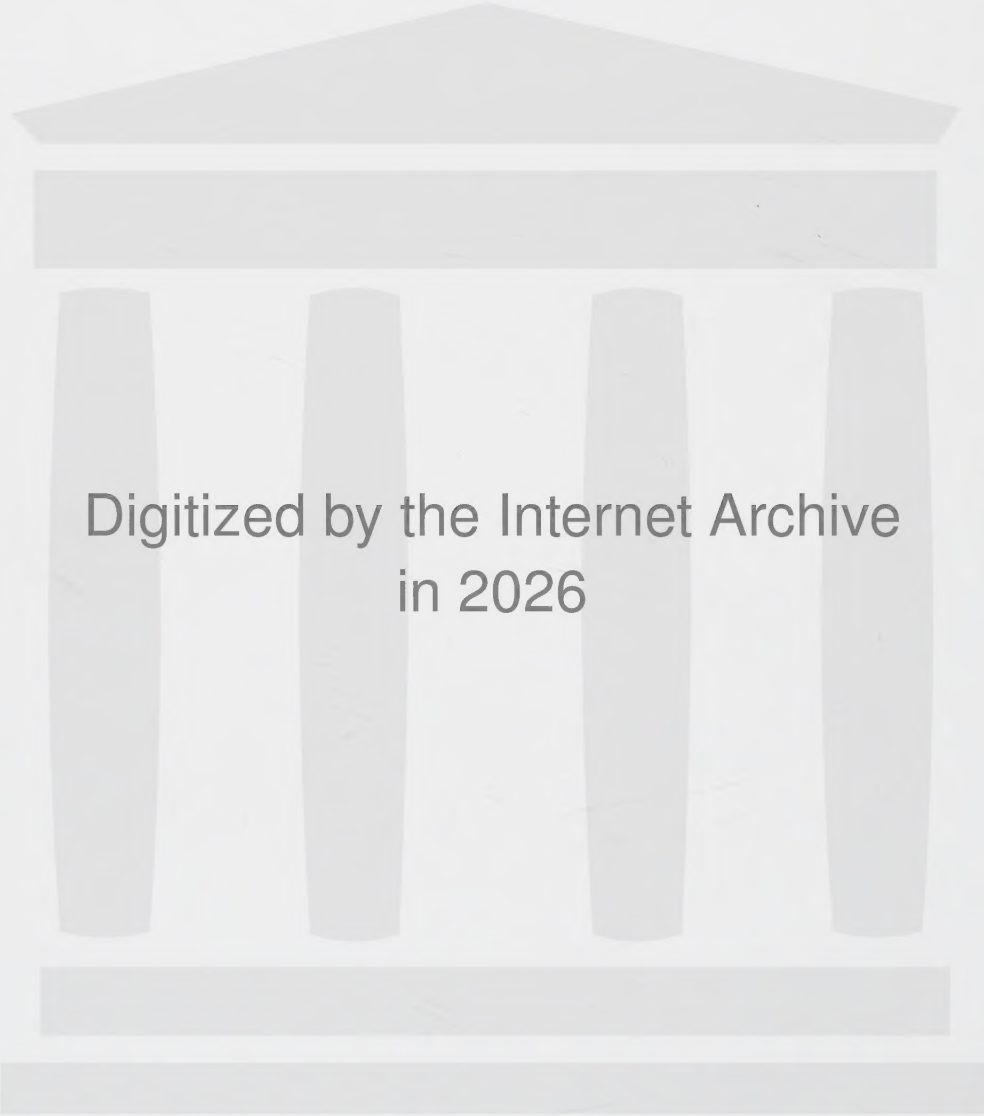
Gwendolyn D. SUTTON - WILLIAMS

von USA

1971

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. H. STORCK und Prof. Dr. U. W. SCHNYDER

Zürich 1970



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507220_0059

Aus der Dermatologischen Universitätsklinik Zürich

Direktor: Prof. Dr. H. STORCK

Arbeit unter der Leitung von Prof. Dr. U. W. SCHNYDER, Heidelberg

Keratosis Palmo-Plantaris Varians mit Helicotrichie

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Zürich

vorgelegt von

Gwendolyn D. SUTTON-WILLIAMS

von USA

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. H. STORCK und Prof. Dr. U. W. SCHNYDER

Zürich 1970



Herrn Prof.Dr.med. Hans STORCK, Direktor der
Dermatologischen Universitäts-Klinik Zürich
danke ich für die Überlassung des Themas und
das Interesse, das er meiner Arbeit stets entgegen-
brachte.

Herrn Prof.Dr.med. Urs SCHNYDER, Zürich /
Heidelberg, danke ich für die Leitung der
Doktorarbeit und seine mannigfachen Anregungen.

Erschienen in "Arch.klin.exp.Derm." 236, 97-106 (1969)

EINLEITUNG:

Im Wörterbuch der klinischen Syndrome von LEIBER und OLBRICH werden unter dem Stichwort "Keratose-Syndrom" nicht weniger als 26 verschiedene erbliche Krankheitsbilder aufgeführt, die mit Palmoplantarkeratosen einhergehen können. Zweckmäßigerweise unterscheidet man aber zwischen den hereditären Palmoplantarkeratosen im engeren Sinne, d.h. Krankheitsbildern, bei welchen die Palmoplantarkeratose das Leitsymptom darstellt, und hereditären Palmoplantarkeratosen im weiteren Sinne, d.h. Krankheiten, denen sich nur fakultativ Verhornungsstörungen der Palmae und Plantae assoziieren.

Morphologisch kann man folgende Palmoplantarkeratosen unterscheiden:

1. annähernd diffuse, scharf begrenzte,
2. insel- und streifenförmige,
3. multiple, kleinherdförmige,
4. transgrediente.

Die ausschließlich klinisch-morphologische Klassifizierung ist jedoch unbefriedigend, da häufig Übergangsformen (faits de passage) vorkommen, die sich nicht ohne weiteres in eine der vier Gruppen einordnen lassen. KOGOJ (1953) hat als erster die Ansicht vertreten, daß Klassifizierung der Palmoplantarkeratosen sich im Zweifelsfalle in erster Linie nach dem Erbgang und erst in zweiter Linie nach dem morphologischen Aspekt zu richten habe. Diese Gedankengänge haben vor allem GREITHER (1952), sowie FRANCESCHETTI und SCHNYDER (1960) aufgegriffen.

Im folgenden werden die hereditären Palmoplantarkeratosen im engeren Sinne nach klinisch-genetischen Gesichtspunkten, unter Berücksichtigung gesetzmäßig auftretender assoziierter Symptome in Anlehnung an die Klassifikation von FRANCESCHETTI und SCHNYDER, modifiziert nach SCHNYDER und KLUNKER, besprochen.

I. Dominant vererbte Palmoplantarkeratosen ohne assoziierte Symptome:

1. Keratosis palmplantaris diffusa circumscripta.

(Thost 1880, Unna 1883)

Diese Form ist der Hauptrepräsentant der hereditären Palmoplantarkeratosen überhaupt. Das klinische Bild ist durch eine symmetrische diffuse, scharf begrenzte ("circumscripte") Hyperkeratose der Palmae und Plantae charakterisiert. Ein erythematöser Saum und eine auf die erkrankten Hautbezirke lokalisierte Hyperhidrose sind häufige, aber keineswegs konstante Begleitsymptome. In manchen Fällen überschreitet die Keratose die Radiokarpalgrenze, so daß der Prozess auch auf die Unterarmbeugeseiten übergreift. Das Leiden beginnt in der Regel vor dem 2. Lebensjahr. Mit dem 2. Lebensjahr ist die Manifestation im allgemeinen abgeschlossen. In der Literatur wird aber auch über Keratosis palmplantaris Thost-Unna berichtet, die erst in den Schuljahren auftritt. Klinisch typische Fälle mit dominantem Erbgang gehen ohne assoziierte Symptome einher.

2. Keratosis palmplantaris papulosa s. maculosa.

(Davies-Colley 1879, Buschke und Fischer 1906, Brauer 1913)

Diese Keratosis palmplantaris ist durch stecknadelkopf- bis erbsengroße, zentral gedellte bzw. mit einem Hornpfropf versehene, warzenartige Papeln gekennzeichnet, die symme-

trisch über Palmae und Plantae sowie die volaren Seiten der Finger und Zehen locker verteilt sind. Die Mehrzahl der Fälle wird zwischen dem 16. und 30. Altersjahr manifest (HEIERLI). In der Regel geht die Keratosis palmoplantaris papulosa ohne Entwicklungsstörungen an den Augen, Zähnen, Haaren und ohne Hyperhidrose einher. Die geistige Entwicklung liegt im Rahmen der Norm.

3. Keratosis extremitatum hereditaria transgrediens et progrediens dominans:

(Greither 1952)

In der von GREITHER (1952) publizierten Heidelberger Familie beginnt die Krankheit im 3. - 4. Lebensjahr, bei den abortiven Fällen im Schulalter, am häufigsten im 8. Lebensjahr. Zwei stärker Befallene zeigen größere Herde mit einem blauvioletten Randsaum, ferner eine Keratosis palmoplantaris. Die Krankheit nahm im ersten Lebensjahrzehnt an Ausdehnung zu (progredient) und kam im 4. Dezennium zum Stillstand. Nachher bildete sie sich wieder spontan zurück und verschwand bis zum 60. Lebensjahr fast gänzlich. Bei den 15 abortiven Fällen sind Ellenbogen, Handrücken, Knie, Fußrücken, Knöchel und Fersen mit scharf begrenzten, schmutzig-grauen, nicht schuppenden Hyperkeratosen von Markstück- bis Handtellergröße bedeckt. Die allgemein-medizinische Untersuchung ergab keine Anhaltspunkte für das Vorliegen von Knochen- oder Gelenkprozessen. Das Blutbild, die Leberfunktionsprüfung und Elektrophorese waren normal. Das Vollbild deckt sich klinisch mit demjenigen der Meleda-Krankheit. GREITHER möchte dieser Form eine nosologische Sonderstellung zuerkennen, da er für bewiesen hält, daß die autochthone Meleda-Krankheit autosomal-rezessiv vererbt wird. Solange aber der Erbgang bei den autochthonen Meleda-Fällen nicht eindeutig feststeht (SCHNYDER und KLUNKER), muß auch die Frage offen gelassen werden, ob die Greither'sche Krankheit einzig wegen des Erbganges eine Sonderstellung einnimmt.

4. Keratosis palmoplantaris mutilans:

(Pardo-Castello und Mestre 1929, Vohwinkel 1929, Wigley 1929)

Diese Keratose hat klinisch ein recht typisches Bild. Im Bereich der Palmae und Plantae sowie der Beugeseiten der Finger und Zehen kommt es zu einer diffusen, transgredienten, bienenwabenartigen, gelblichen Keratose. Die Verhornung führt meistens zu einer leichten Kontraktur (Krallenhand). Die Palmoplantarkeratose entsteht entweder schon kurz nach der Geburt oder um das 2. Lebensjahr herum und geht mit einer stark erhöhten Schweißsekretion einher. An den Handrücken, über den Ellenbogen und Knien kommen herdförmige, verruca-plana-artige Hyperkeratosen vor. Im Alter von 7 - 15 Jahren entstehen dann hyperkeratotische Schnürfurchen im Bereich einzelner Finger und Zehen, die mit der Zeit zur Spontanamputation der End- und Mittelphalangen führen können. Sonst sind diese Patienten gesund. Das Krankheitsbild ist differential-diagnostisch gegen die Lepra, das Renaudsche Syndrom, die Syringomyelie und die Sklerodermie abzugrenzen. Ob Beziehungen zum Ainhum bestehen, das vor allem bei Negern beobachtet wurde, ist noch nicht genügend geklärt. Das echte Ainhum kommt in den von WEINSTEIN, SIMON und DUHRING publizierten Familien gehäuft vor und wird wahrscheinlich dominant vererbt.

5. Keratosis palmoplantaris cum degeneratione granulosa:

(Voerner 1901)

In den Voerner'schen Fällen ist das klinische Bild gekennzeichnet durch eine pflastersteinartige Keratose. Das histologische Bild entspricht in allen Einzelheiten der granulösen De-

generation oder Acanthokeratolysis (LAPIERE 1932, 1953, 1957 und SCHNYDER 1964). Analoge Fälle wurden von MONTGOMERY und KLAUS sowie BRUNSTING, KIERLING, PERRY und WINKELMANN beschrieben. So wie die Dinge heute liegen, scheint die Keratosis palmoplantaris mit granulöser Degeneration ein Äquivalent des gleichen pleiotropen Gens darzustellen, das die bullöse Erythrodermie congenitale ichthyosiforme, sowie gewisse Naevi mit granulöser Degeneration bedingt (SCHNYDER 1964).

II. Dominant vererbte Palmoplantarkeratosen mit assoziierten Symptomen:

Im Gegensatz zu den isolierten Formen sind dominante Palmoplantarkeratosen mit assoziierten Symptomen außerordentlich selten.

1. Pachyonychia congenita-Syndrom:

(Jadassohn und Lewandowsky 1906)

Die Originalbeschreibung ist so charakteristisch, daß wir sie hier in verkürzter Form wiedergeben:

„Die Nagelplatten sämtlicher Finger und Zehen sind hochgradig verdickt und so hart, daß sie mit der Schere nicht abgeschnitten werden können, sondern daß der Vater sie mit Hammer und Meißel abtragen muß. Die Fingernägel sind von normaler Länge und Breite und an der Oberfläche glatt und glänzend. Sie sind namentlich an den distalen Teilen transversal wesentlich stärker gewölbt als normal und verdicken sich nach dem freien Rand zu, an welchem ihr Durchmesser 3 - 5 mm beträgt.

Die Zehennägel sind ebenfalls sehr wesentlich verdickt. Sie sind aber an der Oberfläche unregelmäßig transversal gefurcht und erheben sich in ihren distalen Partien stummelförmig über das Bett, das an sich, ebenso wie der Falz, normal ist.

Im Gesicht finden sich an der häutigen Nase und an der Mentalfurche intensiv rote, etwas zugespitzte, ungefähr stecknadelkopfgroße, derbe Knötchen und dazwischen, namentlich an der Nase, vereinzelt wasserhelle Bläschen mit klarem, alkalisch reagierendem, sterilem Inhalt. Die Zahl dieser Effloreszenzen ist zu verschiedenen Zeiten sehr verschieden. Hyperhidrosis der häutigen Nase, der Handteller und der Fußsohlen. An den letzteren und an den verschiedenen Druckstellen hochgradige, durch Mazeration weißgefärbte Schwielen. Im Sommer bildeten sich unter diesen sehr schmerzhaften, große Blasen aus. Der Zungenrücken ist mit einem festhaftenden, hie und da scharf und unregelmäßig begrenzten, dicken, weißlichen Belag versehen.

An beiden Scapulae und in der Umgebung der Achselhöhle sowie in der Glutäalgegend finden sich in unregelmäßiger Disseminierung Effloreszenzen, die zum Teil den an den Ellenbogen und Knieen befindlichen entsprechen. Zum Teil aber stellen sie stecknadelkopf- bis über halblinsengroße Knötchen dar, mit intensiv geröteter Basis und mit einer dicken, weißlichen bis graugelben zentralen Hornmasse, die sich meist in Form eines oft seitlich abgebogenen Kegels von 1 - 4 mm Länge über die Umgebung erheben, seltener mehr wie eine flache Scheibe in die Haut eingelassen sind“.

Wie die Pachyonychie gehört auch die Palmoplantarkeratose zu den Leitsymptomen. Fast immer handelt es sich um eine Keratosis palmoplantaris areata, seltener um eine diffuse Keratose. Nur in den Fällen von FÜLLENBAUM (Fall 1) und BRÜNAUER (1924, 1925) besteht eine striäre Keratose. Die Verhornungsstörung der Hände und Füße geht oft mit Hyperhidrose einher. Auch die follikulären, acneartigen Keratosen des übrigen Integuments fehlen kaum. Blasen fanden sich in 13 von 62 Fällen. Die Haupthaare sind in der Regel normal entwickelt. Nur in den Fällen von FISCHER, SCHÄFER und BRUNS bestand eine Hypotrichose, die wahrscheinlich durch die follikuläre Keratose bedingt ist. Schleimhautveränderungen im Sinne der Leukokeratose bestehen in 54 von 62 Fällen (87 %). Psychische Störungen und Intelligenzschwäche werden von TOURAINE (1937) in sieben

Fällen vermerkt. Corneadystrophien bestehen in den Fällen von BRÜNAUER (1924, 1925), FUHS (Fall 2, 1928) und BURNS. Leukoplakische Veränderungen kommen auch in der Nasenschleimhaut sowie an den Stimmbändern vor, was sich beim Sprechen als Heiserkeit kundtut (SCHÄFER, KUMER und Loos). Ferner beobachteten VINEYARD und SCOTT Kombination mit Steatocystoma multiplex.

Während die Pachyonychie kongenital ist, erscheinen die anderen Verhornungsstörungen frühestens im Alter von 3 Jahren. Das Leiden geht mit einer normalen Lebenserwartung einher.

2. Keratosis palmoplantaris varians:

(Wachters 1963)

Die Keratose der Palmae ist entweder gekennzeichnet als Keratosis membranacea oder als eine striäre oder inselförmige Palmarkeratose. Intrafamiliär alternieren die drei Phänotypen. Die Plantae sind fast immer inselförmig, selten diffus-membranös befallen. Der Hohlfuß bleibt fast immer frei. Das Eponychium der Fingernägel ist fast immer verdickt und fissuriert. An den Ellenbogen, über den Knien, Fußrücken und Knöcheln kommen nummuläre, stahlgraue, dünne, feinkörnige, unscharf begrenzte, mitunter etwas erythematöse Keratosen vor. Die Verhornungsstörung ist kongenital. Ihre Intensität ist von äußeren physikalischen Faktoren abhängig. Der Erbgang ist nach WACHTERS autosomal-dominant.

3. Keratosis palmoplantaris mit Hautpigmentationen:

(Naegeli 1926, Franceschetti und Jadassohn 1954)

1926 beschrieb NAEGELI unter der Bezeichnung "Melanophorenaevus" ein Krankheitsbild, das er in den Formenkreis der Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger einordnete. FRANCESCHETTI und JADASSOHN haben 1954 diese Fälle sowie ihre Nachkommen nochmals untersucht und festgestellt, daß es sich dabei um ein Syndrom handelt, welches von der Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger abzugrenzen ist. Die Kardinalsymptome dieser "Dermatose pigmentaire reticulaire" sind:

- a) eine diffuse, nicht circumscripte Keratosis palmoplantaris,
- b) retikuläre Hautpigmentationen,
- c) verminderte Schweißsekretion und
- d) Zahnanomalien

Seither sind weitere ähnliche Fälle beschrieben worden (KITAMURA und HIRAKO, WOLKOWYSKI).

4. Keratosis palmoplantaris mit Lipomen:

(Hanhart 1947)

Vereinzelt steht im Schrifttum die von HANHART beobachtete Vergesellschaftung von papulöser Keratosis palmoplantaris mit multiplen Lipomen da. Die Sekundärfälle zeigen teils nur eine Lipomatose, teils nur eine papulöse Keratosis palmoplantaris.

5. Keratosis palmoplantaris mit Oesophagus-Carcinom:

(Clarke, Howel-Evans und McConnel 1957)

Diese Form beginnt im allgemeinen im Alter von 14 Jahren. Es handelt sich um eine

diffuse Verhornungsstörung der Palmae und Plantae mit Hyperhidrose. Sie ist bei manuell tätigen Männern stärker ausgeprägt als bei Frauen. In einigen Fällen fanden CLARKE, HOWEL-EVANS und McCONNEL nur eine Hyperkeratose der Plantae. Von 48 Mitgliedern mit Keratosis palmoplantaris in zwei Familien bekamen im Verlauf des Lebens 18 Probanden ein Pflasterzell-Carcinom des Oesophagus. Merkmalsträger mit Keratosis palmoplantaris dieser beiden Familien haben im Alter von 35 - 40 Jahren eine Wahrscheinlichkeit von 15 - 20 %, an einem Oesophagus-Carcinom zu erkranken, im Alter von 65 Jahren eine solche von 95 %. Von den 87 Familienmitgliedern ohne Keratosis palmoplantaris erkrankte hingegen kein einziges an einem Oesophagus-Carcinom! Nur in einem Fall wurde eine Leukoplakie des Oesophagus gefunden, während in allen anderen Fällen das Carcinom der Speiseröhre wahrscheinlich in klinisch gesunder Oesophagusschleimhaut entstand. Exogene und soziale Ursachen für die Entstehung des Oesophagus-Carcinoms konnten ausgeschlossen werden. Der Erbgang ist autosomal-dominant.

6. Keratosis palmoplantaris mit Innenohrschwerhörigkeit:

(Nockemann 1961)

Im Alter von 2 - 4 Jahren kommt es bei diesem Typ zu einer rhagadiformen diffusen Keratose an den Palmae und Plantae mit grubchenförmigen Dellen. Die Verhornungsstörung ist transgredient und geht auf die Handgelenke, die Hand- und Fußrücken sowie auf die Knöchel und Achillessehnen über. Mehr warzige Hyperkeratosen sitzen auf den Fingerknöcheln, den Knien und Ellenbogen. Einige Jahre nach Beginn des Leidens, meistens gegen Ende des 1. Lebensjahres, bilden sich ainhumartige keratotische Schnürfurchen entweder an der Basis der Fingermittelgelenke oder an der Basis der Endgelenke, die zur spontanen Mutilation führen. Die Abstoßung kann zeitweilig zu schmerzhaften Lymphstauungen in den abgeschnürten Gliedteilen führen; meist aber verläuft dieser Prozeß schmerzlos. In den Fällen von NOCKEMANN sind Hautveränderungen mit einer angeborenen Innenohrschwerhörigkeit kombiniert, die Sprachstörungen bedingt. Das Leiden konnte von NOCKEMANN in drei aufeinanderfolgenden Generationen einer Familie beobachtet werden (drei Frauen, ein Mann). Auffällig ist, daß in zwei Geschwisterschaften mit Merkmalsträgern je eine Fehlgeburt auftrat. Der Erbgang ist wahrscheinlich autosomal-dominant.

IV. Autosomal-recessiv vererbte Palmoplantarkeratosen:

1. Keratosis palmoplantaris diffusa:

a) Keratosis palmoplantaris mit Periodontopathie:

(Papillon und Lefevre 1924)

Das Syndrom ist gekennzeichnet durch eine diffuse transgrediente Palmoplantarkeratose, die mit einer fötiden Hyperhidrose einhergeht. Die Verhornungsstörung ist relativ diskret und stört die Träger wenig. An den Füßen ist sie in der Regel stärker ausgeprägt als an den Händen. Im Alter zeigt sie Spontaninvolution. Das Kardinalsymptom ist die Periodontopathie, welche mit den Jahren zum Ausfall sämtlicher Zähne führt. Das Syndrom kann mit Debilität und körperlicher Unterentwicklung einhergehen. Gute Übersichten finden sich in den Arbeiten von JANESEN, JANSEN und DEKKER (1956) sowie GREITHER (1959). Das klinische Bild der Verhornungsstörung ist demjenigen der Meleda-Krankheit ähnlich. So haben PAPILLON und LEFEVRE ihre Fälle ursprünglich als Meleda-Krankheit bezeichnet. Erst später wurden diese Erscheinungen als spezielle Merkmalskombination gedeutet.

b) Keratosis palmoplantaris mit Hypotrichose:

(Hudelo und Rabut 1928)

HUDELO und RABUT (1928) beschrieben ein 28-jähriges Mädchen mit einer diffusen Keratosis palmoplantaris, Hyperhidrose, subungualen Keratosen oder Nagelaplasien, Hypotrichose, Dyskranie und Zahnaplasie (?). FISCHER und SCHNYDER publizierten 1958 ein 20-jähriges Mädchen mit einer diffusen, unscharf begrenzten Keratosis palmoplantaris von gelbbrauner, wachsartiger Farbe mit subungualen Keratosen, kongenitaler Hypotrichie und Spitzgaumen. Die Intelligenz war nicht herabgesetzt. Zwei von neun Geschwistern hatten ebenfalls eine diffuse, nicht scharf begrenzte Keratosis palmoplantaris, die aber ohne assoziierte Symptome einherging. Die Patientin stammte aus einer Vetternehe 3. Grades. In die gleiche Gruppe gehören wahrscheinlich auch die unter der Diagnose "Keratoma palmare et plantare atypicum" publizierten Fälle von MÖSLEIN. Drei von sechs Geschwistern (ein Mädchen, zwei Buben) zeigten außer einer diffusen, stellenweise transgredienten Keratosis palmoplantaris ohne Progredienz Nagelveränderungen, Hypotrichie und Mikrocephalie. Die Eltern der besprochenen Fälle waren gesund. Die familiären Belastungsverhältnisse lassen sich am ehesten mit autosomal-recessiver Vererbung vereinbaren.

c) Keratosis palmoplantaris mit Uhrglasnägeln und Knochenhypertrophie:

(Bureau, Barriere und Thomas 1959)

Es handelt sich hier um eine diffuse, symmetrische Keratosis palmoplantaris, welche nirgends auf die dorsalen Abschnitte der Akren übergreift. Histologisch liegt eine reine Hyperkeratose ohne Parakeratose vor. Im Bereich der Verhornungsstörung besteht eine starke Hyperhidrose. Im Gegensatz zu den meisten anderen Palmoplantarkeratosen fanden die Autoren bei diesem Typ eine Vermehrung der Schweißabsonderung des ganzen Integumentes. Bei beiden Merkmalsträgern bestanden ausgesprochene Uhrglasnägeln sowie eine Hypertrophie der langen Röhrenknochen, welche mit einer Verschmälerung der Corticalis einherging. Andere pathologische Veränderungen ließen sich nicht auffinden.

2. Keratosis palmoplantaris circumscripta (areata):

(Richner 1938 und Hanhart 1947)

1938 beschrieb der Ophthalmologe RICHNER bei zwei oligophrenen Geschwistern merkwürdige herpetoide Corneaveränderungen. Beide hatten außerdem schmerzhaftes clavusartige Hyperkeratosen an den Händen und Füßen. HANHART kommt das Verdienst zu, diese Merkmalskombination 1947 als spezielles Syndrom herausgestellt zu haben. SCHNYDER (1964) fand bei den beiden Richner'schen Patienten noch eine Brachytelephalangie sowie beim Patienten O.K. eine ausgedehnte Divertikulose des Darmes und der Blase. Analoge Fälle wurden seither von FRANCESCHETTI und THIER (1961) bei zwei Geschwistern von annähernd normaler Intelligenz beschrieben. Interessant an FRANCESCHETTI's Beobachtungen ist, daß nur die ältere Schwester schmerzhaftes clavusartige Keratosen aufweist.

V. PALMOPLANTARKERATosen MIT UNKLAREM ERGANG:

SCHNYDER und KLUNKER fassen unter dieser Rubrik die Meleda-Krankheit und zwei weitere sehr seltene Palmoplantarkeratosen zusammen.

1. Keratosis extremitatum hereditaria transgrediens et progrediens = Meleda-Krankheit:

(Stulli 1826)

Der Beginn der Erkrankung fällt in die ersten Wochen oder Monate nach der Geburt. Es handelt sich um eine symmetrische, an die Extremitäten gebundene, progrediente Verhornungsstörung. Zuerst wird die Haut an den Palmae und Plantae dicker und härter. Die affektierte Haut ist vorerst glatt und das Papillarmuster noch gut ausgeprägt. Mit der Zeit - die Weiterentwicklung dauert jahre- und jahrzehntelang - beginnt die Keratose auf die Hand- und Fußrücken überzugreifen und sich gleichzeitig manschettenförmig an der Extensoren- und Flexorenseite vorzuschieben. Ein Fortschleichen auf die Unterarme bzw. Unterschenkel in ihrer ganzen Circumferenz ist der letzte Schritt, wobei nicht nur die distalen, sondern auch die proximalen Anteile einbezogen werden können. Die Flexorenseite wird im allgemeinen stärker befallen als die Extensorenseite. Schon früher fallen oft die Finger bzw. Zehen der fortschreitenden Verhornung zum Opfer. Die volare Keratose kann zu einer dermatogenen Kontraktur führen. Unabhängig davon können sich über den Ellenbogen und Knieen keratotische Veränderungen entwickeln. Je älter die Befallenen sind, desto stärker ausgebildet und weiter fortgeschritten ist die Keratose. Der Aspekt der Verhornungsstörung ist nach Alter, Lokalisation und äußeren Umständen verschieden. Die anfänglich gelbe, glatte, verdickte Haut der Palmae und Plantae wird mit zunehmendem Alter von schmerzhaften Rhagaden durchzogen, die nur teilweise den Hautfurchen entsprechen. Durch mechanische Einwirkung und gleichmäßige Anhäufung der Hornmassen entstehen, besonders an den Palmae und Plantae, ungleich große und ungleich hohe Hornquader. An den Hand- und Fußrücken sowie an den Extremitäten ist der Farbton homogener und die Hornmassen sind nicht so stark zerklüftet. Die Begrenzung der Keratosen ist in der Regel scharf. Proximalwärts hört die Affektion oft in Dreiecks- oder Bogenform auf. Ein livider Randsaum ist nur selten vorhanden. Die starke Hyperhidrose der Palmae und Plantae führt zur Maceration der Haut in den Interdigitalfalten. Nagelveränderungen sind nicht in jedem Fall anzutreffen. Wenn vorhanden, findet man Streifung, Rillung, Onychogryphose oder Koilonychie. Subunguale Keratosen hat KOGOJ bei den autochthonen Fällen nicht gesehen. In einem Fall fand sich ein Palatum ogivale. HOEDE sah Corneaveränderungen.

Seit Veröffentlichung der Arbeit "Vererbungsverhältnisse bei der sog. Krankheit von Mijet ("Mal de Meleda") durch BOSNJAKOVIC im Jahre 1938 nehmen fast alle Autoren an, dass diese Palmoplantarkeratose autosomal-recessiv vererbt wird. Statistisch läßt sich die rezessive Erbgangshypothese nach SCHNYDER und KLUNKER jedoch nur schwach stützen, aber nicht beweisen, weshalb ich die Meleda-Krankheit unter den Palmoplantarkeratosen mit unklarem Erbgang bespreche.

2. Acrokeratoelastoidosis:

(Costa 1953)

Klinisch handelt es sich um eine diskrete, diffuse Keratosis palmoplantaris mit deutlicher Tendenz zur Transgrediens. Einzelne isolierte Efflorescenzen finden sich auch auf den Finger-, Hand- und Fußrücken. Sie sind entweder papulös oder polygonal, gelblich durchsichtig und werden von einer diskreten keratotischen Schuppe bedeckt. Histologisch liegt eine Hyperkeratose vor, unter welcher das Epithel unregelmäßig acanthotisch verdickt ist. Das Stratum granulosum ist verbreitert. Die Basalzellschicht ist auffallend pigmentarm. Die papillären und subpapillären Gefäße sind ektatisch. Die periepithelialen Zellen sind herdförmig vermehrt. Das Kollagen in den oberen Schichten der Cutis ist homogenisiert, und die elastischen Fasern vermindert und fragmentiert. Die Schweiß-

drüsen sind normal ausgebildet. Die beiden 1953 publizierten Fälle sind sporadisch. 1956 berichtete COSTA aber über Vorkommen bei drei Schwestern. Wahrscheinlich handelt es sich um eine hereditäre Keratosis palmoplantis, deren Erbgang noch nicht endgültig feststeht.

3. Keratosis palmoplantis mit Hypercarotinämie und A-Hypovitaminose:

(Delacretaz, Geiser und Frenk 1964; Frenk 1965)

Es handelt sich um eine diffuse Palmoplantarkeratose mit deutlicher Gelbfärbung, die sowohl in der frühen Kindheit wie erst im Erwachsenenalter aufzutreten scheint. FRENK berichtet 1965 über einen kranken Bruder und eine kranke Schwester; eine weitere Schwester sowie die Eltern waren klinisch gesund. Letztere wiesen jedoch leicht verminderte Vitamin A-Werte, dagegen normale Carotinwerte im Serum auf. In einem weiteren Fall hatte die Mutter der Probandin anamnestisch Palmoplantarkeratosen des gleichen Aussehens, der Bruder war hautgesund. Bei diesen Verwandten wurden keine Laboratoriumsuntersuchungen vorgenommen. Die Frage der Erbbedingtheit und des Erbganges muß noch offen gelassen werden.

Problemstellung:

Durch Zufall bemerkten wir bei einem Fall von Keratosis palmo-plantaris striata, der uns freundlicherweise zur Beurteilung von Herrn Dr. med. R. KELLER, Spezialarzt für Dermatologie und Venereologie in St. Gallen zugewiesen wurde, Kraushaarigkeit. Dieser Patient sagte uns, daß in seiner Familie alle ihm bekannten weiteren Merkmalsträger auch mehr oder weniger kraushaarig seien. Diese Angabe veranlasste uns, den uns bekannten Schweizer Patienten mit dieser seltenen Palmo-Plantarkeratose-Form und ihren Familien nachzugehen und insbesondere auf die Vergesellschaftung mit Kraushaarigkeit zu achten. Da die Kraushaarigkeit (Helicotrichie) in der Schweizer Bevölkerung nach SCHLAGINHAUFEN außerordentlich selten ist, hielten wir es für möglich, daß die Kombination Keratosis palmo-plantaris mit Kraushaarigkeit nicht zufälliger Art ist. Dank dem Entgegenkommen von Herrn Prof. Dr. med. L. DELACRETAZ, Direktor der Dermatologischen Universitätsklinik in Lausanne, konnten wir auch die 1950 von JAEGER und RETORNAZ publizierte umfangreiche Familie mit striärer und insulärer Palmo-Plantar-Keratose aus dem Kanton Fribourg nachuntersuchen, wofür wir ihm an dieser Stelle bestens danken. Diese Untersuchung rechtfertigte sich auch, weil WACHERS 1963 an Hand eines umfangreichen Beobachtungsgutes in Holland postulierte, daß die Keratosis palmoplantis striata et areata s. insularis (FUHS 1924, SIEMENS 1929) nur ein relativ seltener Phaenotyp einer bisher nicht näher definierten hereditären Palmoplantarkeratose darstelle, die er Keratosis palmoplantis varians nannte. Auf dieses Krankheitsbild haben wir in der Einleitung schon kurz hingewiesen.

Eigene Untersuchungen:

Im Folgenden berichten wir über drei Sippen mit der von Wachters 1963 beschriebenen Keratosis palmoplantaris varians, wobei insbesondere auf die Vergesellschaftung mit Kraushaarigkeit geachtet wurde.

Die Familie Fr. stammt von Büren, Kt. St. Gallen; die Familie He. von Gais, Kt. Appenzell-Ausserrhoden und die Familie Do. von Mennens, Kt. Fribourg. Die Letztere wurde von JAEGER und RETORNAZ 1950 in Dermatologica publiziert, während über die beiden anderen Familien im Schrifttum bis jetzt nie berichtet wurde.

Über die Befunde der drei Propositi soll in extenso berichtet werden.

Propositus der Familie Fr. von Büren SG:

Fr. Zeno, geb. 1934

Anamnese: Übliche Kinderkrankheiten. Schon im 1. Dezennium trat die jetzt bestehende Palmo-Plantar-keratose auf. Bei starker manueller Betätigung verstärkt sich jeweils die Hornbildung. Subjektiv keine Symptome. Die Mutter des Probanden weiß noch zu berichten, daß bei und kurz nach der Geburt die Hände und Füße noch keine Verhornungsstörung aufwiesen. Hingegen fiel Zeno schon als Knabe durch seine Kraushaarigkeit auf.

Status praesens:

34-jähriger Mann in gutem AZ und EZ. Internmedizinische Untersuchung o.B.

Über die Fingerbeugeseiten ziehen streifenförmige, unscharf begrenzte Keratosen von honiggelber Farbe hinweg, die am Übergang zur normalen Haut nirgends einen livid-roten Saum aufweisen. Die Palmae selbst werden von unscharf begrenzten, diffusen Keratoseherden eingenommen. Die Hornplatte selbst hat honiggelbe Farbe und wird von Rhagaden durchzogen. Die Handrücken sind frei von keratotischen Plaques. Das Eponychium ist an allen Fingern aufgesplittert und hyperkeratotisch. Die Nägel sind normal ausgebildet und ihre Oberfläche ist glatt. Die Plantae werden von einer diffusen, honiggelben, scharf begrenzten Hornplatte überzogen. Nirgends greift der Verhornungsprozeß auf die Extensorenseite über. Ein lividroter Randsaum, wie er für das Thost- Unna'sche Plantarkeratom typisch ist, fehlt. Die Verhornungsstörung ist an den Auflagestellen der Füße stärker ausgeprägt als im Bereich des Hohlfußes. Zehennägel o.B.

Als Kind war der Patient ausgesprochen kraushaarig. Die blonden Haare sind auch jetzt noch locker gekraust mit einem Radius von 6 - 7 mm. Herr Prof. SCHLAGINHAUFEN, welchem wir Haarproben des Probanden vorlegten, bestätigte die Diagnose Helicotrachie.

Diagnose: Keratosis palmo-plantaris varians mit Heliocotrichie.

Propositus der Familie He. von Gais:

He. E. geb. 1920

Anamnese: Der Patient wurde mit "wunden Nägeln" geboren, sodaß ärztliche Betreuung notwendig war. Im Alter von 1 Jahr traten zwischen den Fingern Hautveränderungen, die mit Blasenbildung einhergingen, auf. Der zugezogene Dermatologe konnte keine Diagnose stellen. Die Hautaffektion wurde mit fraktionierter Röntgentherapie behandelt, worauf sich der Prozeß stabilisierte. Im Schulalter traten über den Fingerknöcheln, Ellenbogen und Knien raue hyperkeratotische Plaques auf. Seit dem 12. Lebensalter stellten sich auch im Bereich der Palmae und Plantae so starke Verhornungsstörungen ein, daß der Patient in der manuellen Betätigung mehr oder weniger stark behindert war. Immerhin konnte er ohne größere Schwierigkeiten Militärdienst leisten. Seit der Pubertät hat sich der Hautbefund kaum mehr verändert.

Status praesens:

48-jähriger Mann in gutem AZ und EZ. Internmedizinische Untersuchung o.B.

In beiden Palmae finden sich bis 2 Frankenstückgroße, scharf begrenzte, nicht konfluierende, hyperkeratotische Herde von honiggelber Farbe, die nirgends von Rhagaden durchzogen sind. Starke Hyperhidrose im Bereich der Palmae. Nägel und Eponychium im Bereich aller Finger unauffällig. Die Plantae sind in

den lateralen Abschnitten hyperkeratotisch und über den Achillessehnen findet sich ein unscharf begrenzter, aufgerauter, schmutzigbrauner hyperkeratotischer Streifen. Analoge Herde findet man über den Fingerknöcheln, Knien und Ellenbogen. Als Kind war der Patient kraushaarig. Er wurde deswegen von seinen Schulkameraden oft geneckt. Jetzt ist das Haupthaar nur noch leicht gewellt. Die Haarfarbe ist dunkelbraun. Die gewellten Haare haben einen Radius von 5 - 7 mm.

Diagnose: Keratosis palmo-plantaris varians mit Helicotrichie.

Propositus der Familie Do. von Mannens FR:

Do. R., geb. 1922

Anamnese: Seit frühester Kindheit leidet der Patient an einer Verhornungsstörung der Hände und Füße. Je stärker die manuelle Betätigung, desto stärker tritt die Hyperkeratose in Erscheinung. Auch bei sehr starker Ausprägung kommt es jedoch nie zu einer Einschränkung der Fingerbeweglichkeit. Hingegen können einzelne hyperkeratotische Plaques schmerzhaft sein, doch bleiben die subjektiven Beschwerden durchaus in erträglichem Rahmen.

Status praesens:

Kräftiger Mann von 46 Jahren in gutem AZ und EZ. Über den Beugeseiten der Finger I - V bds. findet sich ein hyperkeratotisches Band, dessen Oberfläche aufgeraut ist. In der Planta finden sich außerdem teils isolierte, teils miteinander konfluierende hyperkeratotische Plaques, die von Rhagaden durchzogen werden. Nirgends sind die hyperkeratotischen Herde gegen die gesunde Haut durch einen lividroten Streifen abgegrenzt. Starke Hyperhidrose der Palmae. Die Nägel sind glatt. Das Eponychium ist im Bereich aller Finger ausgesplittert, verdickt und rau. Über den Fingergrundgelenken, über den Ellenbogen und Kniekehlen finden sich keine hyperkeratotischen Veränderungen. Die Plantae werden von einer diffusen Hornplatte überdeckt, die an den Druckstellen deutlicher ausgeprägt ist als im Hohlfuß. Die Hornplatte ist relativ kompakt, honiggelb und an der Oberfläche lamellär schuppig. Die Verhornungsstörung im Bereich der Plantae geht ebenfalls mit einer starken Hyperhidrose einher.

Soweit ist der dermatologische Befund schon von JAEGER und RETORNAZ in Dermatologica 100, 341-347 (1950) dokumentiert. Der Patient hat aber außerdem auch gekraustes Haar. Die Kraushaarigkeit war in der Jugend bedeutend stärker ausgeprägt als jetzt. Durch den Gebrauch verschiedener Haarshampoos kann jetzt die Kraushaarigkeit weitgehend korrigiert werden, was früher nicht möglich war.

Diagnose: Keratosis palmo-plantaris varians mit Helicotrichie.

Die familiären Belastungsverhältnisse gehen aus den drei Stammtafeln hervor. In den Familien Fr. und Do. konnten drei Generationen untersucht werden, in der Familie He. gelang es uns, auch zuverlässige Angaben über die 4. Generation beizubringen. In den drei Familien wurden 58 Personen medizinisch untersucht und über weitere 25 Familienmitglieder konnten zuverlässige Angaben beschafft werden. So war es möglich, 33 Sekundärfälle zu erfassen und in Bezug auf die dermatologischen Veränderungen zu dokumentieren. Durch diese ausgedehnte intrafamiliäre Untersuchung konnte das intrafamiliäre Verhältnis dieser Keratoseform genauer studiert werden.

D i s k u s s i o n :

Die drei Propositi zeigen das klassische Bild der Palmoplantarkeratose, wie es von SIEMENS als Keratosis Palmo-plantaris striata pt. areata beschrieben wurde. Darüber hinaus fanden sich aber beim Propositus der Familie He. über den Ellenbogen und Kniegelenken unscharf begrenzte keratotische Herde, wie man sie sonst in erster Linie bei der Pachyonychia congenita findet. Ferner haben alle drei Probanden eine Hyperkeratose des Eponychiums. Alle drei Propositi hatten zudem in der Jugend eine starke Kraushaarigkeit, die sich nach der Pubertät deutlich abschwächte. Immerhin sind die Haupthaare auch jetzt noch bei allen drei Probanden deutlich kraus mit einem Durchmesser von 6 - 8 mm, so daß man von Helicotrichie sprechen kann.

Von speziellem Interesse ist die intrafamiliäre Variabilität dieser Palmoplantarkeratose. Wir konnten die Morphologie an nicht weniger als 33 Sekundärfällen analysieren. 2 Fälle hatten eine *Keratosis palmaris striata et areata*, 10 Fälle ausschließlich striäre Keratosen, 3 Fälle nur insuläre Keratosen (*K.p.areata*), 6 Merkmalsträger neben striären Keratosen auch eine diffuse Keratose der Handflächen, 1 Fall insuläre und diffuse Keratosen und ausschließlich 3 Patienten nur eine diffuse Keratose der Palmae. In 7 weiteren Fällen waren die Volarseiten der Finger und die Plantae ganz frei von Verhornungsstörungen, während sich an den Plantae erhebliche Keratosen fanden. Der morphologische Typ der Plantarkeratose ist ebenso vielfältig. 7 Merkmalsträger haben ausschließlich striäre Keratosen, 1 Fall nur insuläre Keratosen, 3 Fälle ausschließlich eine diffuse Keratose, 4 Merkmalsträger striäre und insuläre Keratosen und 5 Fälle gleichzeitig striäre und diffuse Keratosen. 9 Fälle hatten keine keratotischen Veränderungen an den Palmae, bei deutlichen Plantarkeratosen. Bei den hereditären Palmo-Plantarkeratosen nimmt man an, daß die Keratose an den Palmae morphologisch typischer ist, als an den Plantae. Das trifft aber offenbar für die *Keratosis palmo-plantaris varians* nicht zu. Von Familie zu Familie ist das Verteilungsmuster anders. In der Familie F. finden sich an den Palmae nur diffuse resp. diffuse und striäre Keratosen, während in der Familie He. nur striäre und insuläre resp. insuläre und diffuse Palmarkeratosen vorkommen. In der Familie Do. hingegen ist die Palmoplantarkeratose vorwiegend vom striären Typ. Insuläre und diffuse Keratosen sind relativ selten, während die anderen klinischen Typen in dieser Familie gar nicht vorkommen. Analog sind die Verhältnisse der Plantarkeratosen. Es besteht somit eine ziemlich ausgeprägte intrafamiliäre Konstanz des Phaenotyps.

24 von 33 Sekundärfällen haben zudem Kraushaare vom Typus der *Helicotrichie*. Da diese Haaranomalie in unserer Bevölkerung nach SCHLAGINHAUFEN außerordentlich selten vorkommt, ist die Vergesellschaftung von *Helicotrichie* mit Palmo-Plantarkeratose nicht zufälliger Art. Vielmehr gehört die *Helicotrichie* in unseren Fällen zum pleiotropen Wirkungsmuster des autosomal-dominanten Genes, welches auch die Palmoplantarkeratosen bewirkt. Die *Helicotrichie* nimmt wie schon ausgeführt wurde - mit zunehmendem Alter ab. Möglicherweise spielt das für das Waschen mit Haarshampoo eine gewisse Rolle, denn eine Reihe von Merkmalsträgern berichten, daß sich die Kraushaarigkeit durch häufiges Waschen der Haare verliert. Die *Helicotrichie* scheint mit einer speziellen Haarfarbe korreliert zu sein. In der Familie Do. haben die meisten Merkmalsträger dunkelbraunes Haar, während sie in den beiden anderen Familien vorwiegend blondes Haar aufweisen. In der Regel ist die Kraushaarigkeit fronto-parietal stärker ausgebildet als in der Apex- und Nuchalgegend. Kürzlich hat SALAMON in einer anderen Schweizer Familie Kraushaarigkeit beschrieben, die aber mit Hypotrichie einhergeht und zudem autosomal-rezessiv vererbt wird. Der Erbgang dieser hereditären Palmoplantarkeratose mit *Helicotrichie* ist in allen drei Familien autosomal-dominant. Die Penetranz ist 100 %.

Die *Keratosis palmo-plantaris varians* gehört somit zu den hereditären Palmoplantarkeratosen mit assoziierten Symptomen. Sie unterscheidet sich durch die starke intrafamiliäre Variabilität und Kombination mit Kraushaarigkeit sowohl klinisch als auch intrafamiliär eindeutig von der *Keratosis palmo-plantaris diffusa* Thost- Unna und der *Keratosis palmo-plantaris papulosa*.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

In der vorliegenden Arbeit wird über drei Familien mit *Keratosis palmo-plantaris varians* mit *Helicotrichie* berichtet. Der morphologische Typ der Palmo-Plantarkeratose variiert intrafamiliär sehr stark. Am häufigsten kommen Keratosen vom striären und insulären Typ vor, seltener solche vom diffusen Typ. Bei den Letzteren fehlt der lividrote Randsaum. Diese Keratoseform ist weder transgredient, noch progredient. Die drei Propositi und 24 von 33 Sekundärfällen haben außerdem krauses Haar.

Literaturverzeichnis

BOSNJAKOVIC, S.:

Vererbungsverhältnisse bei der sog. Krankheit von Mljet ("Mal de Meleda").
Acta derm.-venereol. (Stockh.) 19, 88 - 122 (1938)

BRAUER, A. :

Über eine besondere Form des hereditären Keratoms (Keratoma dissipatum hereditarium palmare et plantare).
Arch.Derm.Syph. (Berl.) 114, 211 - 236 (1913)

BRÜNAUER, S.R. :

Dyskeratosis congenita palmaris et plantaris, Onychogryphosis, cornua cutanea,
Leukokeratosis mucosae oris, Schmelzdefekte der Zähne, Dystrophia congenita corneae utr.
Derm.Wschr. 80, 134 (1925)

BUREAU, Y., H. BARRIERE et M. THOMAS:

Hippocratisme digital congenital avec hyperkeratose palmoplantaire et troubles osseux.
Ann.Derm.Syph. (Paris) 611 - 622 (1959)

BUSCHKE, A. und W. FISCHER:

Keratodermia disseminata symmetrica palmaris et plantaris.
In: A. NEISSER u. E. JACOBI, Iconographia dermatologica, S. 183 - 192 Berlin u. Wien :
Urban & Schwarzenberg 1906

CLARKE, C.A., W. HOWEL-EVANS and R.B. McCONNELL:

Carcinoma of oesophagus associated with tylosis.
Brit.med.J. 1, 945 (1957)

COSTA, O.G.:

Acrokeratoelastoidosis
Dermatologica (Basel) 107, 164 (1953)

COSTA, O.G. :

Acrokeratoelastoidose.
Ann.Derm.Syph. (Paris) 83, S. 146 - 157 (1956)

DAVIES-COLLEY, N.:

Disseminated clavus of the hands and feet.
Trans.path.Soc.Lond. 30, 451 - 453 (1879)

DELACRETAZ, J., I.D. GEISER et E. FRENK:

Demonstrations cliniques.
Dermatologica (Basel) 131, 140 (1965)

FISCHER, E. u. U.W. SCHNYDER:

Keratodermia palmo-plantaris mit Hypotrichose und subungualen Keratosen.
Dermatologica (Basel) 116, 363 (1958)

FRANCESCHETTI, A. et W. JADASSOHN:

A propos de " l'Incontinentia pigmenti"
delimination de deux syndromes différents figurant sous le même terme.
Dermatologica (Basel) 108, 1 - 28 (1954)

FRANCESCHETTI, A. u. U.W. Schnyder:

Versuch einer klinisch-genetischen Klassifikation der hereditären Palmoplantarkeratosen
unter Berücksichtigung assoziierter Symptome.
Dermatologica (Basel) 120, 3 (1960)

FRANCESCHETTI, A. u. C.J. THIER:

Über Hornhautdystrophien bei Genodermatosen unter besonderer Berücksichtigung der Palmoplantarkeratosen.

Albrecht v. Graefes Arch.Ophthal. 162, 610 - 670 (1961)

FRENK, E.:

Etat k ratodermique avec taux s rique abaisse de la vitamine A et hypercarotin mie.

Dermatologica (Basel) 132, S. 96 - 98 (1966)

FUELLENBAUM, L.:

Two cases of striped dyskeratosis of the Riehl type.

Urol.cutan.Rev. 32, 277 - 282 (1928)

FUHS, H.:

Zur Kenntnis der herdfweisen Keratosen an H nden und F  en.

Acta derm.venereol. (Stockh.) 5, 11 - 58 (1924)

GREITHER, A.:

Keratosis extremitatum hereditaria progrediens mit dominantem Erbgang.

Hautarzt, 3, 198 - 203 (1952)

GREITHER, A.:

Keratosis palmo-plantaris mit Periodontopathie (Papillon-Lefevre).

Dermatologica (Basel) 119, 248-263 (1959)

HANHART, E.:

Neue Sonderformen von Keratosis palmo-plantaris, u.a. eine regelm  ig-dominante mit systematisierten Lipomen, ferner zwei einfach-rezessive mit Schwachsinn und z.T.

Hornhautver nderungen des Auges (Ektodermalsyndrom).

Dermatologica (Basel) 94, 286-308 (1947)

HEIERLI-FORRER, E.:

Zur Klinik und Genetik der heredit ren papul sen Palmo-Plantarkeratosen.

Dermatologica (Basel) 119, 309-327 (1959)

HOEDE, K.:

Die Meleda-Krankheit,

Arch.Derm.Syph. (Berl.) 182, 383-393 (1941)

HOVORKA, O. u. E. EHLERS:

Meleda-Krankheit.

Arch.Derm.Syph. (Berl.) 40, 251 (1897)

HUDELO, L. et R. RABUT:

Keratodermie palmo-plantaire avec aplasie unguale, pilaire et dentaire.

Bull. Soc.franc.Derm.Syph. 35, 204-205 (1928)

JADASSOHN, J. u. F. LEWANDOWSKY:

Pachyonychia congenita,

Ikonographia Dermatologica, S. 29-31

Berlin u. Wien:

Urban & Schwarzenberg 1906

JAEGER, H. u. A. RETORNAZ:

Keratodermies palmoplantaires familiales, type commun et type lineaire.

Dermatologica 100, 341-343 (1950)

JANSEN, L.H.:

Le caractere hereditaire de l'hyperkeratose palmo-plantaire avec paradentose (Papillon-Lefevre).

J. Genet. hum. 5, 216-224 (1956)

JANSEN, L.H. and G. DEKKER:

Hyperkeratosis palmo-plantaris with periodontosis.
Dermatologica (Basel) 113, 207-219 (1956)

KOGOJ, F.:

Die Krankheit von Mljet ("Mal de Meleda").
Acta derm.venereol. (Stockh.) 15, 264-299 (1934)

KOGOJ, F.:

Keratodermiae palmo-plantares.
Hautarzt 4, 11-14 (1953)

KUMER, L. u. H.O. LOOS:

Über Pachyonychia congenita (Typus Riehl).
Wien.klin.Wschr. 48, 174-178 (1935)

LAPIERE, S.:

Epidermolyse ichthyosiforme congenitale (Erythrodermie ichthyosiforme congenitale
forme bulleuse de Brocq).
Ann.Derm.Syph. (Paris) VII^e serie tome III 401-415 (1932)

Les genodermatoses hyperkeratosiques de type bulleux.

Ann.Derm.Syph. (Paris) 597-614 (1953)

LEIBER, B. u. G. OLBRICH:

Wörterbuch der klinischen Syndrome.
München u. Berlin:
Urban und Schwarzenberg 1966

MÖSLEIN, P.:

Beitrag zum Keratoma hereditarium palmare und plantare atypicum.
Dermatologica (Basel) 121, 212-227 (1960)

NAEGELI, O.:

Familiärer Chromatophorenaevus.
Schweiz.med.Wschr. 57, 48 (1927)

NOCKEMANN, P.F.:

Erbliche Hornhautverdickung mit Schnürfurchen an Fingern und Zehen und Innen-
ohrschwerhörigkeit.
Med.Welt (Stuttg.) 1894-1900 (1961)

PAPILLON et P. LEFEVRE:

Deux cas de keratodermie palmaire et plantaire symetrique familiale (Maladie de
Meleda) chez le frere et la soeur. Coexistence dans les deux cas d'alterations
dentaires graves.
Bull. Soc.franc.Derm.Syph. 31, 82-87 (1924)

PARDO-CASTELLO, V. and J.J. MESTRE:

Symmetric palmar and plantar keratoderma and ainhum.
Arch.Derm.Syph. (Chic.) 19, 154 (1929)

RICHNER, H.:

Hornhautaffektion bei Keratoma palmare et plantare hereditarium.
Klin.Mbl. Augenheilk. 100, 580-588 (1938)

SCHÄFER, E.:

Zur Lehre von den congenitalen Dyskeratosen.
Arch.Derm.Syph. (Berl.) 148, 425-432 (1925)

SCHLAGINHAUFEN, O.:

Helicotrichie in einem schweizerischen Stammbaum.
Arch.J.Klaus-Stiftung Suppl. XX, 201-216 (1954)

SCHNYDER, U.W.:

Zur Histogenetik der granulösen Degeneration.
Path. et Microbiol. (Basel) 27, 486-493 (1964)

SCHNYDER, U.W. und W. KLUNKER:

Erbliche Verhornungsstörungen der Haut.
Hdb. Haut- und Geschlechtskrankheiten von
JADASSOHN, J. Ergänzungswerk Bd. VII, 860-961 (1966)

SIEMENS, H.W.:

Keratosis palmo-plantaris striata.
Arch.Derm.Syph. (Berl.) 157, 392-408 (1929)

STULLI, J.:

Meledakrankheit. Zt. Nach HOVORKA u. EHLERS.

THOST, A.:

Über erbliche Ichthyosis palmaris et plantaris cornea.
Med.Diss.Heidelberg 1880

TOURAINÉ, A.

Pachyonychie congenitale avec keratodermie et keratoses disseminees de la
peau et des muqueuses.
Pressemed. II (1937) 1569-1572

UNNA, P.G.:

Über das Keratoma palmare et plantare hereditarium.
Arch.Derm.Syph. (Berl.) 15, 231-270 (1883)

VINEYARD, W.R. and R.A. SCOTT:

Steatocytoma multiplex with pachyonychia congenita.
Arch.Derm. 84, 824-827 (1961)

VOERNER, A.:

Zur Kenntnis des Keratoma hereditarium palmare et plantare.
Arch.Derm.Syph. (Berl.) 56, 3-31 (1901)

VOHWINKEL, K.H.:

Keratoma hereditarium mutilans.
Arch.Derm.Syph. (Berl.) 158, 354-364 (1929).

WACHTERS, D.H.J.:

Over de verschillende morphologische Vormen van de Keratosis palmoplantaris, in het bijzonder over de Keratosis palmoplantaris varians.
Med.Diss., Leiden 1963

WIGLEY, J.E.M.:

A case of hyperkeratosis palmaris et plantaris associated with ainhum-like constriction of the fingers.

Brit.J.Derm. 41, 188-191 (1929)

Die untersuchten 33 Sekundarfälle in den 3 Familien zeigen die folgenden Veränderungen:

Familie	Generation	Nr.	Typ der Palmar- Keratose	Typ der Plantar- Keratose	Hyper- keratose des Eponychiums	Kraus- haarigkeit
Fr.	I	1	diffusa	diffusa	—	+
	II	1	striata et diffusa	—	+	+
		3	striata et diffusa	striata et diffusa	+	+
		4	striata et diffusa	striata et diffusa	+	—
		6	striata et diffusa	—	+	+
		8	striata et diffusa	striata et diffusa	+	+
	III	8	striata et diffusa	striata et diffusa	+	+
		10	—	striata	+	—
		12	—	areata	—	—
		13	—	diffusa	—	+
		14	diffusa	diffusa	—	+
He.	II	6	—	striata et areata	—	+
		8	—	striata et areata	—	—
	IV	1	striata et areata	striata et areata	—	+
		2	striata et areata	striata et areata	—	+

Familie	Generation	Nr.	Typ der Palmar- Keratose	Typ der Plantar- Keratose	Hyperkeratose des Eponychiums	Kraus- haarig- keit
Do.	I	1	diffusa et areata	diffusa et areata	—	+
	II	1	—	striata	—	+
		2	areata	—	—	—
		3	diffusa	diffusa	—	—
		7	striata	striata	—	—
		8	areata	—	—	—
		10	—	striata	—	—
		12	striata	—	—	—
		16	areata	—	—	+
		17	striata	striata	—	+
	III	5	striata	—	—	+
		6	striata	striata	—	+
		8	diffusa	—	—	+
		9	striata	—	—	—
		10	striata	—	—	+
		11	striata	—	—	+
		18	striata	striata	—	+
		20	striata	striata	—	+

Im Folgenden bringen wir die Stammtafeln der drei unter-
suchten Familien, wobei folgende Symbole gebraucht werden:



Kraushaar + Keratom



Kraushaar



Keratom

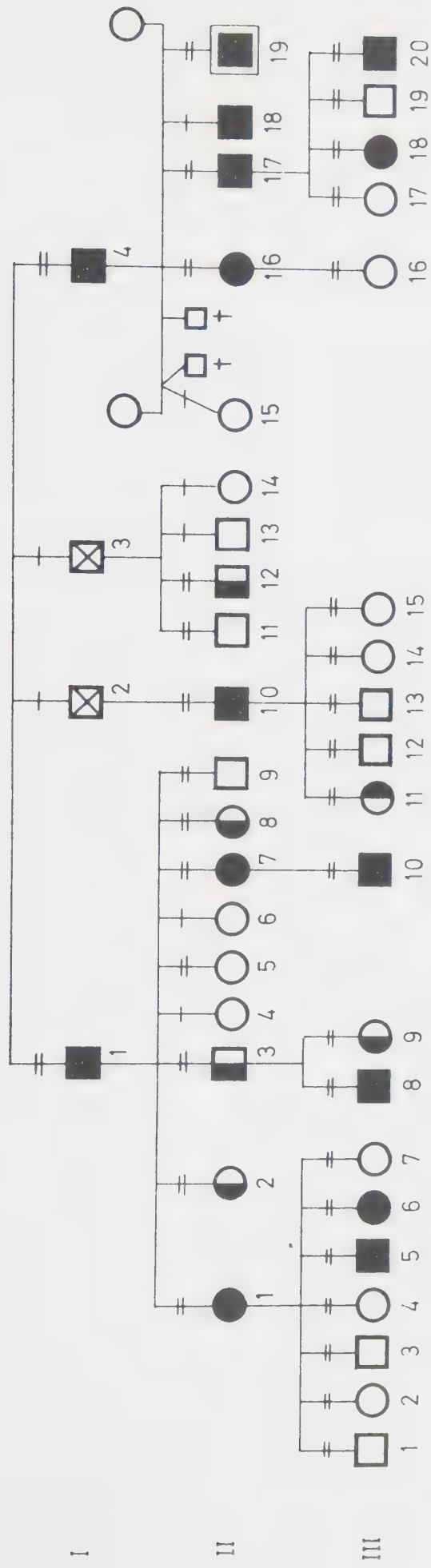


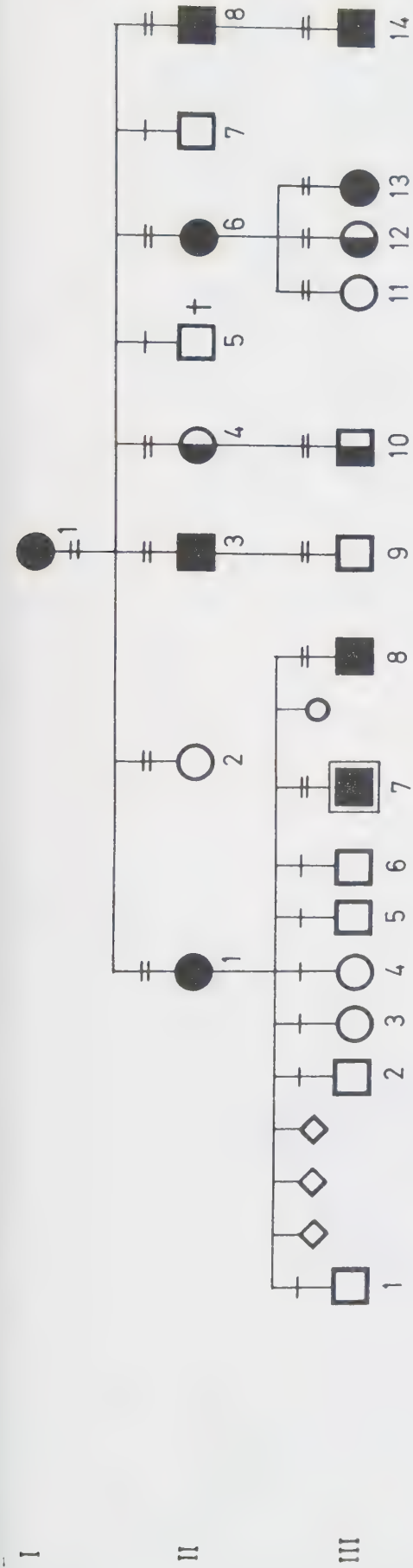
wahrscheinlich krank
untersucht



indirekte sichere
Angaben

Familie Do. von Mannens FR





Familie He. von Gais AR

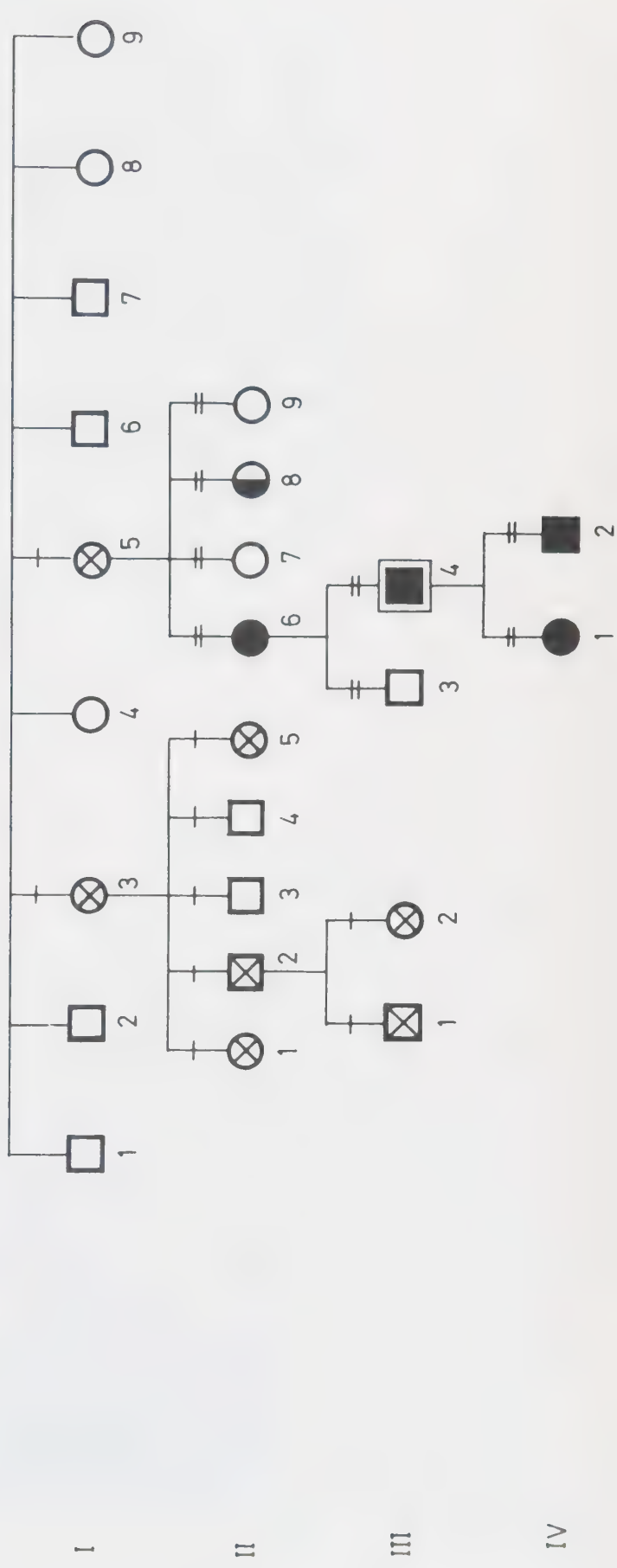




Abb. 1 Pat. Fr., Zeno mit Keratosis palmaris striata et diffusa.



Abb. 2 Pat. Do., René mit Keratosis palmaris striata pt. areata s. insularis.



Abb. 3 Pat. B., Primo mit Keratosis plantaris diffusa pt. areata s. insularis.

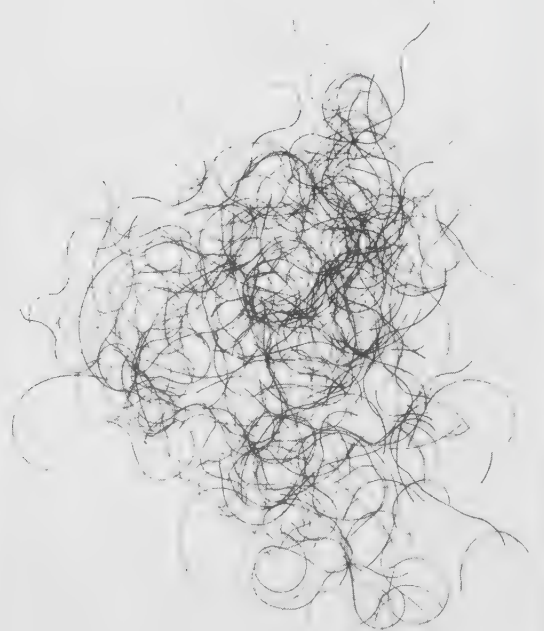


Abb. 4 Fr., Zeno Helicotrachie.

Curriculum vitae

I the daughter of Amos and Georgiana Williams was born in New York City on the 6th February 1924.

My primary and secondary training ensued under the British system of education from which I acquired the Higher Schools Certificate, the first and second year Training College certificates respectively in 1941, 1942 and 1943. My education was interrupted at this stage to work as a laboratory and research technician.

In 1948 I pursued additional education at Hunter College in New York City and completed my training as a premedical major with a minor in biochemistry. The Bachelors Degree in Science was received in 1952. Subsequently graduate work for a year at Columbia University Graduate School was undertaken by me. Following this I worked as a Research Chemist for the University of Columbia until 1956 after which time my interest in medicine was furthered by study.

In 1958 I passed the propedeutic examination in Fribourg and thereafter entered the University of Zurich in September of 1958. The Degree in Medicine was received in 1963.

Further training in the field of medicine continued with my return to the United States. I completed one year of training as an intern and in 1965 began to specialize in pathology. I am now entering the last year of training in this field. I have successfully passed the State Boards in medicine and plan to take the speciality boards in pathology at the end of my training period.

In March of 1965 I married Reverend Talmadge W. Sutton, former Dean of Carver Bible Institute and a well known teacher.

